

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

PAR

Claude-Andrée CHEZAL

née le 22 Avril 1937 à Clermont-Ferrand (Puy-de-Dôme)

Présentée et soutenue publiquement le 21 Novembre 1966

A propos d'un cas
de mélorhéostose de Léri
— Revue Générale —

Président : M. VIALLET, *Professeur*

Membres du Jury : M.M. PETIT, BERGERON, *Professeurs*

M^{lle} RAMPON, *Professeur Agrégé*



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548621_0013

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

PAR

Claude-Andrée CHEZAL
née le 22 Avril 1937 à Clermont-Ferrand (Puy-de-Dôme)

Présentée et soutenue publiquement le 21 Novembre 1966

A propos d'un cas
de mélorhéostose de Léri
— Revue Générale —

Président : M. VIALLET, *Professeur*
Membres du Jury : M.M. PETIT, BERGERON, *Professeurs*
M^{lle} RAMPON, *Professeur Agrégé*

IMPRIMERIE PAUL COUTY
CLERMONT - FERRAND
1966

Doyen : G. MEYNIEL

Directeur Honoraire : M. MERLE

Assesseur : M. COULET

Professeurs Honoraires : MME BLANQUET,
MM. BUREAU, FOURNIER, GAUTHIER,
et POMMÉ

I. Professeurs titulaires :

MM. BARRIER. — Clinique Chirurgicale A.
BASTIDE. — Chimie Biologique et Pharmacodynamie.
BAUDON. — Clinique Obstétricale.
BERGERON. — Pathologie Médicale.
COULET. — Botanique et Microbiologie.
CUVELIER. — Hydrologie et Climatologie.
DASTUGUE. — Biochimie médicale.
DAUPHIN. — Chimie Pharmaceutique et Toxicologie.
FEBVRE. — Pharmacie Galénique.
GRAS. — Thérapeutique.
JACQUEMET. — Technique chirurgicale.
LATAIX. — Pathologie Chirurgicale.
MEYNIEL. — Biophysique médicale.
MOLINA. — Clinique Pneumo-phtisiologique.
PETIT. — Médecine Légale et Médecine Sociale.
POROT. — Clinique Neurologique et Psychiatrique.
POURRAT. — Matière Médicale.
ROUHER. — Clinique Ophtalmologique.
TERRASSE. — Clinique Médicale B.
THIEBLOT. — Physiologie.
THOMAS. — Oto-rhino-laryngologie.
TRONCHE. — Pharmacie Chimique.
TURCHINI. — Histologie et Embryologie.
VAURS. — Bactériologie et Hygiène.
WILLEMEN-CLOG. — Clinique Médicale Infantile.

II. Professeurs à titre personnel :

VIALLET. — Electro-Radiologie.

III. Professeurs sans chaire :

MM. BERGER. — Chimie Analytique.
CLUZEL. — Bactériologie.
DUCHÊNE-MARULLAZ. — Physiologie.
GERMAIN. — Clinique Chirurgicale B.

IV. Maîtres de Conférences agrégés :

MM. ALFIERI. — Physique Médicale.
BOSSY. — Anatomie.
Mlle CHATONIER. — Chimie Minérale et Minéralogie.
M. DELAGE. — Anatomie pathologique.
Mmes GAILLARD. — Physique Pharmaceutique.
MOINADE. — Médecine Générale et Thérapeutique.
MM. PIGNIDE. — Médecine Générale.
Mme POURRAT. — Botanique.
VENRIES DE LAGUILLAUMIE. — Anatomie Pathologique.

V. Agrégés :

MM. CHAMPEIX. — Médecine Légale et Médecine du Travail.
FOURRIER. — Orthopédie.
HOUDARD. — Chirurgie générale.
JALLUT. — Médecine Générale.
JANNY. — Neuro-Chirurgie.
MENUT. — Pédiatrie et Puériculture.
MERCIER. — Chirurgie Générale.
Mlle RAMPON. — Médecine Générale.
MM. RENARD. — Pneumo-phtisiologie.
TOURNILHAC. — Neurologie et Psychiatrie.

Attaché Principal : M. BERTHON.

Bibliothécaire universitaire : M. ARCHIMBAUD.

La Faculté décide que les opinions émises dans les travaux et mémoires présentés à l'occasion d'une soutenance de thèse de Doctorat en Médecine ou en Pharmacie, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation (Délibération en date du 6-6-1956).

A MES PARENTS

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur VIALLET

Professeur (Electro-radiologie)
Electro-Radiologiste des Hôpitaux
Croix de Guerre 1939-45

*Il a bien voulu nous faire le grand hon-
neur d'accepter la présidence de notre
Jury de thèse.*

*Qu'il veuille bien trouver ici le témoi-
gnage de notre respectueuse admiration et
de notre très vive reconnaissance.*

A NOTRE JURY DE THÈSE

Monsieur le Professeur PETIT

Professeur de Médecine Légale et de Médecine Sociale
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur
Officier des Palmes Académiques

*Il nous a fait l'honneur de bien vouloir
juger notre travail. Qu'il nous soit permis
de lui exprimer notre profonde et respec-
tueuse gratitude.*

Monsieur le Professeur BERGERON

Professeur de Pathologie Médicale
Médecin des Hôpitaux
Chevalier des Palmes Académiques

*Qu'il nous permette d'exprimer notre
profond respect et notre gratitude pour
l'honneur qu'il nous fait en acceptant de
siéger à notre Jury de Thèse.*

Mademoiselle le Professeur Agrégé RAMPON

Agrégée de Médecine Générale
Médecin des Hôpitaux

*Nous la remercions d'avoir bien voulu
juger notre thèse après nous en avoir ins-
piré le sujet et guidé dans sa réalisation.*

*Qu'il nous soit permis de lui exprimer
notre profonde et respectueuse reconnais-
sance.*

A Monsieur le Docteur REYMOND

Médecin-Chef du Centre Hospitalier de Vichy

*Nous lui exprimons notre respectueuse
et profonde gratitude pour l'accueil qu'il
nous a réservé pendant l'année passée dans
son Service où nous avons bénéficié de ses
connaissances.*

A Monsieur le Docteur D'ESCRIVAN

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Chirurgien-Chef du Centre Hospitalier de Vichy

*Il a bien voulu nous accueillir dans son
Service et nous faire profiter de son expé-
rience.*

*Qu'il veuille bien accepter nos remer-
ciements respectueux.*

A TOUS MES MAITRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE CLERMONT-FERRAND
ET DU CENTRE HOSPITALIER DE VICHY

A TOUS MES CAMARADES DE L'INTERNAT DE VICHY

INTRODUCTION

Depuis la publication en 1922, par Léri et Joanny, de la première observation de mélorhéostose, le nombre de cas analogues rapportés est assez peu important, puisqu'on en trouve environ 160 cas dans la littérature mondiale.

L'étiologie et la pathogénie de la mélorhéostose de Léri sont encore inconnues et son traitement est donc symptomatique.

Seul l'examen radiologique permet d'en faire le diagnostic, mettant en évidence l'aspect caractéristique de « coulée » osseuse, unilatérale et le plus souvent de topographie monomélique. Opaque et dense, cette « coulée » osseuse, siégeant le long de la diaphyse, est comparée à la coulée de cire le long d'une bougie. De plus, cette « coulée » est ininterrompue et elle respecte en général les articulations.

Il faut noter que :

— C'est exceptionnellement que crâne, rachis et côtes sont atteints ;

— Par contre, l'association de cette ostéopathie avec des lésions cutanées est fréquente : dans certains cas les anomalies cutanées sont notées dès la naissance, les lésions osseuses ne l'étant que beaucoup plus tard.

L'âge auquel cette maladie est découverte va de 3 ans à 63 ans. Mais dans la plupart des cas le diagnostic est porté chez l'enfant ou l'adulte jeune, venant consulter pour douleur et enraidissement articulaires, ou parfois pour une anomalie de croissance d'un membre.

La mélorhéostose a été observée dans tous les pays. Sa fréquence n'est peut-être pas aussi faible que le laisse supposer le petit nombre de cas publiés, car cette maladie peut rester facilement méconnue (si elle est asymptomatique), et parfois aussi elle paraît avoir été confondue avec d'autres affections osseuses.

HISTORIQUE

Le 7 juillet 1922, MM. André Léri et Joanny présentaient à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris le premier cas d'une affection osseuse, non encore décrite. Il s'agit d'une hyperostose, étendue sur toute la hauteur des os d'un membre supérieur et limitée à celui-ci.

Résumé de l'observation princeps :

Femme de 39 ans qui, dès l'âge de 10 ans, aurait constaté une déformation de l'index et du médius gauches. A 17 ans, à la suite d'une chute sur le coude gauche : impossibilité d'étendre complètement l'avant-bras sur le bras. A 35 ans : douleurs de l'épaule et du coude gauches, avec impotence fonctionnelle l'amenant à consulter.

— A l'examen :

Déformations de l'index et du médius gauches, avec hypertrophie portant uniquement sur la circonférence, avec bosselures dures et saillantes mais non adhérentes à la peau, avec également limitation de la flexion des phalanges alors que l'extension est normale.

De plus les mouvements du membre supérieur gauche sont limités, et le bras est déformé par épaissement de l'humérus et l'apophyse coracoïde.

— Sur les radiographies :

a) Il s'agit d'une hyperostose purement osseuse, constituée par de l'os très compact et extrêmement dense, hypertrophie touchant :

— à la main :

- les phalanges de l'index,
- le deuxième métacarpien en totalité,

- le côté « radial » des phalanges du médius et du troisième métacarpien,
- en grande totalité : le trapézoïde, le grand os et le semi-lunaire;
- à l'avant-bras :
 - les deux tiers inférieurs du cubitus,
 - la moitié supérieure du radius (y compris la tête radiale);
- au bras :
 - l'humérus sur toute sa hauteur ;
- à l'épaule :
 - la tête humérale,
 - la cavité glénoïde,
 - l'apophyse coracoïde,
 - l'angle supéro-externe de l'omoplate.

b) Tout le reste du squelette est normal.

c) Ainsi ces lésions osseuses forment sur toute la hauteur du membre supérieur gauche une trainée ininterrompue d'hyperostose, touchant non pas la totalité des os, ni de tel ou tel os, mais « certains os et certaines parties de certains os ».

d) De plus, cette hyperostose a des bords irréguliers, de sorte qu'en regardant la radiographie on a « l'impression que donnerait une coulée de bougie le long des os, depuis l'épaule jusqu'à l'extrémité des 2^e et 3^e doigts ». Et cette coulée ne correspond à aucune distribution nerveuse périphérique, radiculaire ou médullaire.

Les auteurs présentent donc l'observation d'une ostéopathie, jamais décrite jusqu'alors, ostéopathie « touchant tout un membre en trainée linéaire et rien qu'un membre ». Aussi, pour la désigner, Léri proposait le terme de mélorhéostose qui — sans tenir compte de la pathogénie ni de l'étiologie de cette affection — en indiquait les caractères cliniques essentiels : « hyperostose en coulée occupant la longueur d'un membre » (μέλος : membre, φέω : je coule).

De 1922 à 1928, sept nouvelles observations, d'origine diverse, permirent de compléter la description de Léri et Joanny :

- Observation de Lewin et Mac Leod (Chicago 1925).
- Observation de Muzii (Castellamare 1926).

- Observation de Putti (Bologne 1927).
- Observation de Zimmer (Breslau 1927).
- Observation de Perussia (Milan 1927).
- Observation de Valentin (Hanovre 1928).
- Observation de Meisels (Lwów en Pologne 1928)

Tous ces cas sont superposables : les lésions osseuses intéressent un membre inférieur dans quatre d'entre eux, et un membre supérieur dans les trois autres. Dans chacune de ces observations les radiographies mettent en évidence une « hyperostose en coulée continue de topographie monomélique », ce qui correspond exactement à la description princeps de Léri, pour lequel la caractéristique essentielle de la maladie était l'atteinte exclusive des membres et même d'un seul membre.

Par la suite, d'autres observations sont venues compléter le dossier de la mélorhéostose, ce qui conduisit à retoucher la première description sur deux points, à savoir que :

1) Cette maladie n'est pas nécessairement localisée à un seul membre :

- Observation de Sorrel et Quenu (les deux membres supérieurs).

- Observation de Carpender (les deux membres inférieurs).

- Observation de Muller-Albertin en 1941 (les quatre membres).

- Observation de Elkeles en 1954 (les quatre membres).

2) Elle peut s'étendre en dehors des os des membres :

- Observation de Franklin et Matheson en 1942 (membre supérieur droit, région temporo-pariétale et mandibule droites).

- Observation de Woyte (rocher, deux côtes).

- Observation de Mathieu-Pierre Weil et Weissman-Netter (membre supérieur droit, omoplate et 4^e côte droites).

- Observation de Lièvre en 1947 (quatre dernières vertèbres cervicales, deux premières dorsales et trois premières côtes droites).

- Observation de Sear en 1947 (moitié droite de D11).

- Observation de Lièvre, Dechaume, Crépy et Bismuth en 1959 (maxillaire supérieur, molaire gauche, partie gauche du sphénoïde et du maxillaire inférieur).

En 1961 Morris fit une revue générale de la mélorhéostose portant sur 132 cas. Il les classa suivant l'étendue des lésions osseuses :

Surfaces touchées			Nombre de cas rapportés
Atteinte isolée des membres 116 cas.	1 membre 106 cas	Membre supérieur droit.	26
		Membre supérieur gauche.	15
		Membre inférieur droit.	32
		Membre inférieur gauche.	33
	2 membres 10 cas	Les deux membres supér ^{rs} .	1
		Les deux membres infér ^{rs} .	5
		Membres sup. + inf. droits.	1
		Membres sup. + inf. gauches.	2
		Memb. sup. G. + memb. inf. D.	1
Atteinte des membres + atteinte extramélique 12 cas.	Deux membres inférieurs + colonne lombaire.		1
	Membre supérieur droit + crâne.		2
	Membre supérieur droit + D4 + 4 ^e côte.		1
	Membre inf. droit + côté gauche de l'occiput.		1
	Membre sup. droit + membre inf. droit + moitié droite de D12, L1, L2, L3, S1, S3.		1
	Memb. sup. et inf. gauches + 1 ^{re} côte gauche.		1
	Membres sup. et inf. gauches + C4, D9 et 8 ^e et 9 ^e côtes.		1
	Membres sup. et inf. droits + C5, C7, D1, D12, L1, L2, L3, L4, L5, S1.		1
	Les quatre extrémités + sacrum.		1
	Les quatre extrémités + L1, L2, L5.		2
Atteinte extramélique 4 cas.	Côté gauche du visage.		1
	Base du crâne, côté droit + L1, L2, L3, L4 + 1 ^{re} et 2 ^e côtes droites.		1
	Côté droit de D11.		1
	Côté droit de C4, C5, C6, C7, D1 et 1 ^{re} , 2 ^e et 3 ^e côtes.		1

Donc si la localisation monomélique est la plus habituelle (sur les 132 observations recensées par J. Morris, un seul membre est touché dans 106 cas), il ne faut pas en faire un critère absolu.

Par contre, il faut retenir comme caractéristique la constance de l'extraordinaire densité radiologique de l'hyperostose au cours de cette affection.

Léri insistait aussi sur la continuité parfaite des lésions, et bien que ce signe ne soit pas toujours retrouvé, il conserve une grande valeur diagnostique.

Le troisième caractère de la mélorhéostose est représenté par la discrétion de la déformation des os, alors que l'hyperostose est très intense. Bien sûr l'os est bosselé en surface, il est moyennement hypertrophié, mais sa morphologie générale est conservée.

Autre caractéristique importante : la limitation unilatérale des lésions osseuses. Elle est habituellement retrouvée, puisque dans les cas bilatéraux ou symétriques publiés, il s'agissait chaque fois d'une mélorhéostose double, et, lorsque la maladie frappe le rachis ou le crâne, la lésion se limite en général à un côté (mais parfois cependant elle dépasse très légèrement la ligne médiane).

Enfin de nombreux auteurs (R. Clément et Combes-Hamelle, Maroteaux et Lamy, Thompson-Allen, Sorrel et Quenu) ont souligné la fréquence de l'association à de telles anomalies osseuses, de lésions cutanées, en insistant sur le fait que l'atteinte tégumentaire et l'hyperostose sont superposées, avec une topographie en bandes suggérant l'idée d'une disposition métamérique.

Depuis 1922 de nombreux termes ont été successivement proposés pour désigner cette curieuse ostéopathie :

- Ostéosclérose (Lewin).
- Ostéose éburnante monomélisque (Putti).
- Ostéopathie hyperostosique (Zimmer).

Surtout, après la publication de cas frappant le squelette en dehors des membres, le terme de mélorhéostose n'était plus étymologiquement exact (mélos : membre); aussi, en 1942, MM. Robert Clément et Combes-Hamelle proposaient celui d'« ostéopycnose » pour désigner le processus de condensation osseuse pure, et celui de « histopycnose » pour l'ensemble des densifications tissulaires (cutanées, musculaires et osseuses). Quant à Mathieu-Pierre Weill, à propos d'un cas touchant les côtes, il tenait pour plus rigoureux le terme de « rhéostose ».

En fait il est impossible que l'étymologie rende compte exactement de tous les caractères de la maladie ainsi désignée. Or comme, dans l'ensemble, le terme de mélorhéostose est excellent, il faut le conserver.



Cliché 1. - Epaule gauche : densification anormale de l'apophyse coracoïde et de la glène.

Plage d'ostéocondensation au centre de la tête humérale.

Trainée opaque sur le bord interne de la diaphyse humérale.

OBSERVATION

Régis B..., âgé de 14 ans, consulte le 21 octobre 1965 pour divers troubles fonctionnels intéressant le membre supérieur gauche. Des déformations de la main gauche existeraient depuis plusieurs années.

Cette année, sa main est devenue douloureuse, a augmentée de volume, entraînant une gêne dans les mouvements de préhension, surtout nette au niveau des 1^{er} et 2^e doigts de la main gauche.

Antécédents familiaux et personnels : R.A.S.

Examen clinique :

- Main et poignet gauches :
 - élargissement de la main à la jonction métacarpes-phalanges, ainsi qu'à l'interligne radio-carpien ;
 - discret gonflement des 1^{re} et 2^e métacarpo-phalangiennes gauches ;
 - limitation modérée, mais certaine, de la pronosupination du poignet gauche.
- Coude gauche :
 - impossibilité d'extension complète de l'avant-bras sur le bras (— 15°) ;
 - pronosupination limitée.
- Les autres articulations du membre supérieur gauche sont normales.
- Le membre supérieur droit et les membres inférieurs sont normaux.
- Aucun signe neurologique.
- Aucune lésion cutanée.
- Le reste de l'examen clinique est négatif.



Cliché 2. - Humérus : trainée opaque sur le bord interne de la diaphyse s'étendant jusqu'au $\frac{1}{3}$ moyen de l'os.

Sur la palette humérale et dans les régions épicondylaires zones d'ostéocondensation anormales.



Cliché 5. - Radius : bandelette d'ostéocondensation sur la partie la plus interne du col et le 1/3 supérieur de l'os.



Cliché 4. - Main gauche : plages d'hyperostose endostale sur le scaphoïde, le semi-lunaire, le grand os, le trapézoïde, les deux premiers métacarpiens, la première phalange du pouce et de l'index.

Examen radiographique :

Différentes anomalies sont notées au niveau de :

— Omoplate gauche :

- densification anormale de l'apophyse coracoïde et de de la glène.

— Humérus :

- plage d'ostéocondensation au centre de la tête humérale ;
- traînée opaque sur le bord interne de la diaphyse humérale ; elle part du noyau céphalique et s'étend environ jusqu'au tiers moyen de l'os ;
- zones d'ostéocondensation anormales sur la palette humérale et dans les régions épicondyliennes.

— Radius :

- bandelette d'ostéocondensation, peu étendue, intéressant la partie la plus interne du col et le tiers supérieur de l'os ;

— Main gauche :

- plages d'hyperostose endostale avec rétrécissement de la médullaire sur le scaphoïde, le semi-lunaire, le grand os, le trapézoïde, les deux premiers métacarpiens et la première phalange du pouce et de l'index.

— Les radiographies du membre supérieur droit, du bassin, des membres inférieurs ne montrent aucune anomalie.

— Sur la colonne cervicale : très légère scoliose à convexité gauche.

— Pas d'altération de la structure osseuse des corps vertébraux et des disques.

— Aspect normal des trous de conjugaison droits et gauches.

En conclusion : l'ensemble des lésions, cette hyperostose qui touche exclusivement le membre supérieur gauche, suivant l'humérus, le radius, les métacarpiens, les phalanges, évoque une mélorhéostose.



Cliché 5. - Main gauche : touchée par la mélorhéostose



Main droite normale

CLINIQUE

a). Terrain.

1) *Sexe :*

Il semble qu'il n'y ait pas de prédilection pour l'un ou l'autre sexe qui sont frappés également.

2) *Antécédents :*

Absence de caractère familial.

Un seul cas, qui ne peut être tenu pour certain, a été signalé par Bertelsen ; l'auteur indique seulement que « la mère du malade présentait une lésion du radius évocatrice de mélorhéostose ».

b). Signes révélateurs.

L'affection est dans de très rares cas découverte fortuite-ment à l'occasion d'un examen radiographique. En général, les radiographies qui font le diagnostic sont pratiquées à la suite de douleurs, de raideurs, ou bien de gonflements ou déformations qui accompagnent la maladie.

1) Douleur :

C'est le signe le plus fréquent, du moins chez l'adulte ; on le retrouve dans les deux tiers des observations.

Elle est de types et de degrés différents (suivant la situa-

tion de la lésion, l'étendue du processus), allant de la gêne légère à la crampe aiguë, parfois aggravée par le mouvement et soulagée par le repos.

Nous avons relevé quelques observations prises au hasard décrivant ces douleurs :

a) Observation de Léri et Joanny en 1922 :

La malade a fait une crise douloureuse accompagnée d'impotence fonctionnelle qui a duré trois jours (elle ne pouvait ni se coiffer, ni s'habiller seule), puis les signes cliniques s'atténuent, il ne subsiste que des douleurs peu intenses, vagues, presque exclusivement nocturnes, consistant plus en sensations d'engourdissement qu'en douleurs véritables.

b) Observation de Meisels en 1928 :

Les douleurs durent depuis quatre ans, d'abord légères, irradiant de la hanche au pied, puis augmentant d'intensité, devenant permanentes, exacerbées par la marche.

c) Observation de Léri, Loiseleur et Lièvre en 1930 :

Elle concerne un ecclésiastique de 39 ans qui souffre depuis 10 ans ; ses douleurs sont lancinantes, intermittentes, plus marquées le soir au coucher que pendant la journée. Elles disparaissent parfois totalement pendant plusieurs semaines, particulièrement en été.

d) Observation de Lasserre en 1960 :

Pas de douleur nette, le malade ressent simplement une gêne lors des mouvements de l'épaule et du poignet droits.

Ces douleurs qui semblent dues à des complications mécaniques siègent le plus souvent au niveau des zones hyperostées, mais elles peuvent s'étendre en d'autres territoires lorsque l'hyperostose entraîne des phénomènes de compression nerveuse ou vasculaire.

Nous avons vu qu'elles peuvent être exacerbées par le mouvement, soulagées par le repos. Des exercices à visée antalgiques auraient été signalés par Kraft, Hess et Street.

Grossiord en 1962 décrit la manœuvre antalgique exécutée par une de ses malades qui présente une mélorhéostose du membre supérieur droit : flexion forcée du coude et du poignet, le poing étant fermé.

2) Limitation des mouvements articulaires :

L'affection n'est pas toujours négligeable du point de vue fonctionnel, elle entraîne parfois une forte réduction de la mobilité articulaire.

Les causes de cette limitation des mouvements sont variables :

a) Au début on pensait que le processus d'ossification en passant d'un os à l'os voisin respectait les cartilages de conjugaison et les espaces articulaires.

C'est ainsi que Meisels en 1928, dans un cas de mélorrhéostose du membre inférieur droit, n'observait sur la radiographie aucune malformation visible des bords et de la structure de l'articulation : la couche hyperostotique qui se voyait tout au long du bord externe de la diaphyse fémorale cessait brusquement au-dessus de la surface articulaire pour reprendre au niveau du tiers inférieur du péroné.

Les limitations articulaires pouvant exister seraient donc simplement dues :

— à l'épaississement des os voisins constituant un obstacle mécanique ; et parfois aussi :

— à l'envahissement des tissus mous péri-articulaires par le processus ossifiant.

b) Il en est souvent ainsi, mais :

— parfois on constate un certain pincement de l'interligne par comparaison avec l'articulation contro-latérale ; on ne trouve plus du côté atteint la distance que nécessiterait l'épaisseur du double cartilage normal ;

— dans quelques cas les épiphyses sont déformées ou écrasées et l'interligne a disparu. Ce serait à ce rapprochement des surfaces épiphysaires voisines que seraient dus certaines inflexions digitales ou certains genu-valgum.

Il semble dans de nombreux cas que les limitations articulaires soient trop importantes pour n'être dues qu'à l'obstacle mécanique développé par l'hyperostose des os voisins. Il faut alors admettre que l'articulation peut participer au processus morbide.

Hussenstein, en 1957, relate le cas d'une Polonaise de 34 ans qui, après avoir souffert longtemps du genou gauche, avait vu celui-ci se mettre en demi-flexion, rendant progressivement la marche très pénible. Les radiographies mon-

traient non seulement l'existence d'une condensation osseuse hypertrophique descendant le long du fémur et du tibia, mais encore une atteinte de la rotule et de l'articulation du genou. (La rotule avait un aspect pommelé avec des taches de condensation, arrondies, mal limitées, du volume d'un pépin de raisin à celui d'une lentille. De chaque côté du tendon rotulien existaient de gros nodules osseux surtout visibles sur le cliché de profil. Ces lésions rendaient l'extension complète du genou impossible, la flexion ne dépassait pas 80°. Il fallut pratiquer une arthrodèse. L'intervention permit l'examen macroscopique : la rotule était très déformée, le cartilage articulaire fortement altéré, dépoli et érodé par places.)

J. Chevalier et L. Azuelos présentent en 1956 l'observation d'une malade de 61 ans se plaignant de douleurs au niveau des deux genoux. La radiographie montrait une rotule gauche non homogène, parsemée de petites taches.

3) Déformation des membres.

Au niveau de certains os immédiatement sous-jacents aux téguments, l'hyperostose se constate souvent à la vue et au palper.

C'est ainsi que Léri, dans sa première observation, avait été frappé par la déformation de l'index et du médius gauches : ces deux doigts étaient énormes, presque monstrueux, paraissant appartenir à une toute autre main que les doigts voisins, rappelant certaines macrodactylies congénitales. Cette hypertrophie n'était pas régulière, on notait une série de bosselures dures, du volume d'une noisette, saillantes sous la peau, non adhérentes.

Ces doigts sont donc déformés, incurvés, écartés les uns des autres en fourche, mais cet écartement est curviligne, il ne ressemble pas à l'écartement angulaire des doigts « en tridents » que l'on voit chez les achondroplasiques.

L'hypertrophie digitale se prolonge par une saillie allongée et dure au niveau du métacarpe et du carpe.

La déformation des os longs des membres plus profondément située est moins visible, mais parfois on peut, à la palpation, suivre tout au long du membre l'hypertrophie irrégulière.

Lasserre en 1960 présente une observation superposable à celle de Léri : déformation de l'index et du médius droits, les doigts sont plus gros et plus longs que leurs homologues de la main gauche, « ils paraissent vus à la loupe » et ont des bosselures dures et saillantes. Le métacarpe forme une

saillie allongée et dure et le carpe porte une bosse dans l'axe du 3^e métacarpien.

— Des modifications dans l'accroissement du membre en longueur accompagnent d'ordinaire ces altérations osseuses :

Tantôt on constate un allongement, tantôt un raccourcissement d'un membre ou d'un segment de membre.

D'après A. Léri et J.-A. Lièvre, « il n'est pas rare en pathologie osseuse qu'un processus morbide qui touche le cartilage de conjugaison à la période de croissance aboutisse à une augmentation soit excessive, soit insuffisante de la longueur du membre, selon que le cartilage d'accroissement est simplement irrité ou plus ou moins détruit ».

Dans la mélorhéostose il y aurait « une cause d'allongement dans l'hyperostose même, qui peut accroître l'os dans sa longueur comme dans son épaisseur, et plusieurs causes de raccourcissement dans l'incurvation des os et dans l'aplatissement des cartilages articulaires et des épiphyses ».

D'après P. Maroteaux et M. Lamy qui ont fait une étude sur « la mélorhéostose chez l'enfant », ces différences de longueur des membres, les troubles de la marche qu'elles entraînent lorsqu'il s'agit des membres inférieurs seraient, chez celui-ci, les anomalies les plus fréquentes, celles qui attireraient le plus souvent l'attention des parents et les amèneraient à consulter le médecin. L'allongement serait nettement plus fréquent que le raccourcissement.

— En plus de l'atteinte osseuse il peut exister au niveau du membre lésé un certain degré d'atrophie musculaire qui fait que la circonférence du membre atteint est inférieure à celle du membre sain malgré l'hyperostose. Cette atrophie située au voisinage des articulations douloureuses et ankylosées semble due à l'immobilisation relative entraînée par la gêne articulaire.

Observation de Léri et Lièvre en 1930 chez un homme de 39 ans ayant une mélorhéostose du membre supérieure droit : on note une légère atrophie de l'avant-bras droit qui frappe la musculature de façon diffuse.

4) Ossification des parties molles.

Il semble que le processus ossifiant puisse parfois envahir les muscles.

C'est ainsi qu'en 1923, un an après la première observation de Léri et Joanny, sont apparus chez cette même malade deux nodules osseux aberrants :

— l'un situé en dedans de l'angle inférieur de l'omoplate droite (c'est-à-dire du côté opposé à la lésion), du volume d'une noisette, mobile, intramusculaire ;

— l'autre, plus petit, situé sous le sein droit, semblait adhérer à la 7^e côte.

Meisels, en 1928, signalait, visibles sur la radiographie, quelques petites taches calcifiées, arrondies, situées dans l'espace correspondant aux parties molles comprises entre le pubis et le fémur droit.

Observation de Kraft qui décrit plusieurs nodules du volume d'une cerise sous le grand pectoral et un plus gros, de la taille d'une pomme, faisant saillie sous la peau au niveau du sillon delto-pectoral.

Hussenstein avait remarqué chez sa malade de gros nodules osseux bien visibles sur le cliché de profil de chaque côté du tendon rotulien.

EXAMEN

RADIOLOGIQUE

C'est l'aspect radiologique caractéristique qui permet d'affirmer le diagnostic :

- Opacité radiographique intense.
- Déformation des silhouettes osseuses qui sont élargies ou bosselées.
- Contiguïté de toutes les lésions.

L'hypertrophie est fort dense, très compacte, elle frappe la couche compacte de l'os et l'épaissit, elle peut donner deux aspects :

— Ordinairement sa limite externe déborde sur la silhouette osseuse normale, l'élargissant, donnant des rebords le plus souvent largement bosselés quoique bien délimités, comparables à la surface d'une « coulée de bougie ».

— Parfois la limite externe coïncide avec la limite normale de l'os, les images de densification sont à l'intérieur des os longs, parallèles à leur grand axe, en « coulée de métal ».

Vers le centre de l'os, l'hypertrophie empiète sur la cavité médullaire selon une ligne rectiligne ou bosselée, et en certains points, nuageuse et estompée. Cet envahissement du canal médullaire existerait dès les premières périodes de l'évolution, il s'agirait donc d'ostéite massive et non de périostite ou de périostose.

Cette hyperostose occupe presque toute la longueur d'un membre, elle a une distribution linéaire verticale de l'épaule aux doigts ou de la hanche aux orteils, sautant d'un os à

l'autre, laissant parfois intactes quelques régions intermédiaires.

Ces lésions sont limitées dans le sens de la largeur, elles ne frappent jamais toute la largeur du squelette d'un membre ; seule est touchée la portion externe ou la portion interne.

Dans les segments de membres constitués par deux os : avant-bras ou jambe, l'hyperostose laisse souvent un os intact. Si les deux os sont atteints ce sont sur les faces voisines l'une de l'autre et pas au même niveau, à une hauteur différente, comme si la lésion passait de l'un à l'autre en s'étendant vers le bas.

Au niveau de la main ou du pied ne sont touchés que certains os du carpe, du métacarpe et des doigts ; du tarse, du métatarse et des orteils ; ceux qui sont en continuité directe les uns avec les autres, en continuité avec la lésion du segment sus-jacent.

Les os plats rattachant les membres au tronc : omoplate, os iliaque, sont aussi frappés par le processus qui y produit de grosses masses osseuses irrégulière.

Comme nous l'avons déjà vu, les articulations peuvent aussi être atteintes ; la maladie aboutissant alors à une grande limitation des mouvements, parfois à une ankylose totale.

— D'après P. Maroteaux et M. Lamy, l'aspect évocateur en « coulée de bougie » ne serait presque jamais retrouvé chez l'enfant ; on observerait seulement des images de densification à l'intérieur des os longs en « coulée de métal ».

Chez une fillette de 5 ans ils auraient noté sur le bord externe du péroné droit l'existence de petits traits de fractures, perpendiculaires au grand axe de l'os ; d'après eux ce serait la consolidation de ces microfractures qui donnerait l'aspect en « coulée de bougie » existant chez l'adulte.

Cette théorie est appuyée par :

— Muller-Alberti qui sur des radiographies prises à 3 ans d'intervalle, montre sur les dernières une altération de la forme extérieure des os qui n'existait pas sur les premiers clichés.

— J. Morris qui a suivi une malade durant 19 ans ; lors du premier examen fait en 1943, la radiographie montrait un aspect de densification enostotique. Sur les clichés de 1961 existait une hyperostose très importante, prenant même un aspect en chou-fleur.

A côté de ces zones d'opacité existent en plus, chez l'enfant, des zones anormalement transparentes, disposées plus ou moins irrégulièrement au contact des zones d'éburnation. L'ensemble donne à l'os un aspect un peu vermoulu. De nombreux auteurs ont mentionné ces zones de transparence excessive : Maroteaux et Lamy, Lagomarsine et Coll., Trivelli, Vecchioni, Casuccio, Muzii, Storen et Masserini.

EXAMENS

BIOLOGIQUES

Les examens de laboratoire pratiqués jusqu'ici sont normaux ou subnormaux.

Les dosages de potassium, sodium, calcium dans le sang sont normaux.

L'ionogramme est normal.

Les réactions de Bordet-Wassermann sont négatives.

La numération globulaire et la formule leucocytaire sont normales ; dans quelques cas cependant, une augmentation des éosinophiles : 9 % dans le cas de Hussenstein ; 23 % dans le cas de Putti, atteint par ailleurs il est vrai d'une parasitose.

Dans les cas de Carpender et de Hall, on a pu noter une légère élévation des phosphatases alcalines.

Lors de poussées douloureuses il a été parfois observé une légère accélération de la vitesse de sédimentation.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1) Aspect macroscopique :

Il a été observé lors de biopsies ou d'interventions chirurgicales :

— En 1930 l'observation de Léri, Loiseleur et Lièvre donne le compte rendu d'une biopsie pratiquée (par Chilofiau) au niveau du 3^e métacarpien droit : « L'os est augmenté de volume, sa surface est lisse, régulière, de couleur blanc ivoire. L'os est extrêmement dur et la gouge détache difficilement des copeaux d'épaisseur très minime. Sur toute son épaisseur, il présente le même aspect blanc ivoire homogène et très dur, il n'y a pas de suintement hémorragique. On arrive jusque vers le centre du métacarpien sans rencontrer de modification dans cette structure et sans atteindre le canal médullaire ».

— En 1959 il fallut intervenir chirurgicalement dans un cas de mélorhéostose cranio-facial décrit par Lièvre, Dechaume, Crépy et Bismuth. Crépy note alors l'extrême difficulté de la résection de la masse osseuse mandibulaire qui dépasse la ligne médiane, refoule la langue et le plancher ; difficulté due à la dureté du tissu osseux. Par ailleurs, la surface osseuse n'est pas régulièrement convexe mais parsemée de saillies mamelonnées.

— En 1957 Hussenstein pratiqua une arthodèse sur un genou bloqué en demi-flexion. Il constate que la saillie osseuse est très nettement visible sous la forme d'une saillie de 3 à 4 mm comparable au relief osseux d'une insertion musculaire. Elle s'arrête très exactement à la limite du cartilage articulaire et à partir de ce point la traînée osseuse disparaît,

le cartilage la recouvre sans qu'aucune dénivellation soit appréciable. La rotule est très déformée. De chaque côté de la surface articulaire, des tissus osseux débordent en bavant, formant une collerette épaissie sur les faces latérales. Quant au cartilage articulaire, il est fortement altéré, dépoli et érodé par places.

2) Aspect microscopique.

— Dans l'observation de Léri, Loiseleur et Lièvre en 1930, l'examen histologique fut pratiqué par Ad. Dupont. Il permet d'affirmer que l'os a subi de profonds remaniements. Sur les coupes on voit un enchevêtrement de lames osseuses à contours très irréguliers et de structure très anormale.

Ces lames présentent un mélange d'ostéite raréfiante et d'ostéite condensante, ce dernier processus prédominant.

La destruction de l'os se traduit par une disparition de l'ordonnance régulière des lamelles osseuses en ordres concentriques autour des canaux de Havers. Cette disposition caractéristique de l'os normal est remplacée par un enchevêtrement de faisceaux de lamelles, plus ou moins flexueux, qui se terminent brusquement, soit au contact d'un autre faisceau, soit au bord du fragment osseux. On ne trouve point trace d'ostéoclastes, il semble donc bien que l'on se trouve en présence d'une disparition de l'os par ostéolyse.

L'ostéite condensante est caractérisée par le dépôt d'une substance osseuse extrêmement dense, soit au sein du tissu médullaire, soit au pourtour des fragments osseux, ou encore à la périphérie des canaux de Havers. Cette substance osseuse néoformée ne présente pas la structure lamellaire de l'os normal, mais un aspect homogène. De ce dépôt résultent : une diminution considérable du calibre des canaux de Havers, et la formation de travées osseuses très compactes.

De-ci de-là, on trouve entre les fragments d'os une zone étroite de tissu médullaire qui ne présente pas d'anomalie marquée.

Peut-être existe-t-il un certain degré d'œdème à ce niveau. On ne trouve pas trace de phénomènes inflammatoires. Entre les mailles du tissu réticulaire on voit seulement un certain nombre de globules rouges. Il n'y a pas de néoformation vasculaire.

En résumé : on constate une résorption de l'os préexistant, avec formation de tissu osseux nouveau beaucoup plus compact.

— Biopsie faite par Putti en 1927 au niveau d'une zone de condensation fémorale montre :

« Des cavités médullaires remplies de moelle grasseuse, presque aproductive, avec de rares ostéoblastes et d'assez nombreux ostéoclastes.

Une substance osseuse contenant de nombreux éléments cellulaires, les uns normaux, les autres dégénérés, et surtout des vaisseaux très abondants en grande partie oblitérés. »

Putti pensait que l'obstruction vasculaire conditionnait l'intense ostéogénèse métaplastique et les phénomènes dégénératifs.

Policard, lui, estimait plutôt que c'était la dégénérescence qui était primitive et qui déterminait secondairement la densification osseuse.

— De 1943 à 1961, Morris suivit un cas de mélorhéostose et pratiqua deux biopsies à 18 ans d'écart.

Les premières coupes montrent en plus d'un os cortical dense des foyers de formations cartilagineuses, métaplastiques, à l'intérieur du tissu mésenchymateux environnant. Ces zones de cartilage ont subi une dégénération et une calcification et sont entourées par des cellules géantes plurinuclées et des cellules de type inflammatoire chronique. La plupart des vaisseaux de la région contiennent des cellules inflammatoires à l'intérieur de leurs parois et montrent à des degrés variés un rétrécissement de la lumière avec prolifération périvasculaire de cellules de type conjonctif ainsi que des migrations de leucocytes provenant de la lumière.

Les deuxièmes coupes montrent un excès d'os dense avec des systèmes de Havers ressemblant à ceux de l'os normal mais avec une structure irrégulière dans la plupart des régions.

Les sections provenant de régions apparemment formées depuis longtemps ont une structure haversienne plus normale, semblant être le résultat d'un remodelage. Il y a dans l'os des espaces de forme irrégulière contenant des cellules de type mésenchymateux qui ne sont pas sans ressemblance avec les ostéoblastes observés dans les formations osseuses enchondrales et périostées. Ces régions sont bien vascularisées mais les parois des plus petites artères dans les espaces médullaires sont bien plus épaisses que normalement.

A la périphérie de ces zones d'os reconstitués on trouve de l'os plus dense et plus récemment formé. Dans le tissu mésenchymateux avoisinant cet os néoformé, il y a quelques

petites cellules à noyaux ronds ressemblant à des cellules inflammatoires.

Dans les zones ostéoïdes qui s'étendent dans le tissu mésenchymateux entourant le nouvel os, existent quelques artères dont la lumière est presque entièrement oblitérée. L'intima de ces vaisseaux apparaît comme l'élément proliférant le plus actif de ce processus.

Une formation cartilagineuse s'observe à la jonction de la formation osseuse et dans certaines coupes des formations d'os enchondral peuvent se voir à côté des formations d'os intramembraneux. Des pointes ostéoïdes fusant dans la graisse environnante.

Dans les coupes de 1943 l'élément inflammatoire marqué par les lymphocytes était plus évident.

Par contre, le rétrécissement vasculaire, l'oblitération aussi bien que la fibrose périvasculaire, la prolifération osseuse, la formation cartilagineuse et l'atrophie musculaire sont plus prononcés en 1961.

— Biopsie pratiquée par Nezeloff dans un cas vu par Maroteaux et Lamy montre :

« Une condensation et un épaississement localisés des lamelles osseuses. Celles-ci apparaissent très épaisses, relativement pauvres en ostéocytes et en ostéoblastes. Elles sont séparées les unes des autres par une moelle non hémopoïétique, non fibreuse et discrètement vascularisée. »

Nous pouvons donc constater que si, suivant les auteurs, les descriptions divergent sur certains points, par contre elles coïncident sur d'autres :

— Les lamelles osseuses sont très épaisses et enchevêtrées les unes avec les autres.

— Les canaux de Havers bien qu'irréguliers, gardent leur structure histologique fondamentale.

— L'os néoformé est extrêmement dense.

Il semble que les résultats de l'examen biopsique diffèrent suivant le degré d'évolution de la maladie, l'endroit où a été prélevé le fragment osseux.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Lorsque la mélorhéostose est typique, réalisant l'aspect caractéristique en « coulée de bougie » étendu sur toute la longueur d'un membre, il ne saurait y avoir de discussion.

Seules les formes atypiques peuvent prêter à confusion : on a décrit parfois, des zones de décalcification, un aspect d'ostéopoecilie dans les os courts et les os plats.

A priori, des lésions osseuses s'accompagnant d'une condensation extrême peuvent être dues à :

- une ostéite,
- une tumeur,
- ou une dystrophie.

1). Ostéite.

Le diagnostic d'ostéite est en général peu vraisemblable.

Dans le cas d'une mélorhéostose la déformation osseuse s'installe de façon lente et progressive sans beaucoup de douleur et sans fièvre. Il n'y a jamais de fistules. Les seules qui aient été décrites le furent dans un cas de mélorhéostose cranio-faciale, elles apparurent après une quinzaine de séances de radiothérapie, ce qui expliquerait la nécrose d'un os déjà pauvre en cellules.

2). Tumeurs osseuses.

— *Tumeurs malignes :*

Les tumeurs malignes se discutent peu car dans la grande

majorité des cas, les cancers osseux primitifs ou métastatiques sont ostéolytiques. Les cancers secondaires à forme condensante siègent plus volontiers au rachis. L'opacité est en général moins intense, plus diffuse. En cas de doute, une biopsie fera le diagnostic.

— *Tumeurs bénignes :*

Par contre le diagnostic d'ostéome peut se poser : accroissement lent, production régulière, masse bosselée ; on a une production d'os accrue, de densité excessive et progressant vers la périphérie, tandis que le centre est très peu vivant. Mais la densité est bien moindre que dans la mélorhéostose et il s'agit en général d'une masse unique et relativement limitée.

3). Dystrophies osseuses.

— *Dyschondroplasie d'Ollier.*

La radiographie fait le diagnostic, les épaissements n'ont rien de cartilagineux, ils sont osseux et même constitués par de l'os très compact et très dense.

— *Ostéopoeilie.*

Dans la mélorhéostose, les images de condensation peuvent revêtir la forme de taches plus ou moins arrondies, mais seules les épiphyses du membre atteint sont alors affectées.

On peut donc, chez certains malades, noter une similitude avec l'ostéopoeilie. Mais en général les découvertes cliniques et surtout l'aspect radiologique permettent de faire un diagnostic précis.

Les deux maladies peuvent apparaître à n'importe quel âge, dans n'importe quel sexe, cependant il existe une tendance héréditaire nette dans l'ostéopoeilie.

Les constatations cliniques ont une grande importance pour les différencier :

En général l'ostéopoeilie ne se traduit par aucun signe clinique : elle est entièrement latente, ce qui explique qu'elle soit le plus souvent découverte fortuitement à l'occasion d'un examen radiographique. La plupart des cas qui ont été suivis pendant des années n'ont montré ni progrès, ni changements dans l'aspect des lésions.

La maladie de Léri est accompagnée de douleurs, de limitation de la motilité articulaire. Dans les cas qui ont pu être suivis il y a eu une progression des lésions osseuses comprenant l'atteinte d'autres endroits.

Les lieux d'apparition et les aspects radiographiques sont différents :

L'ostéopoecilie affecte primitivement les os membraneux : bassin, ceinture scapulaire, l'extrémité des os longs et les petits os des mains et des pieds.

La mélorrhéostose, elle, touche en générale la tige des os longs sur un des côtés.

Sur les radiographies : les multiples petits points sclérosés de l'une et l'aspect d'hyperostose en « coulée de bougie » de l'autre sont très différents.

— *Ostéopathie striée familiale.*

Décrite par Woerhoeve en 1924, généralement rapprochée de l'ostéopoecilie sous le nom d'ostéopoecilie à stries. Dans cette maladie coexistent des stries et des taches.

Les taches peuvent se prolonger par des traits, prendre un aspect en flammèche, ou par leur continuité, réaliser un aspect monoliforme presque linéaire.

Contre ce diagnostic nous retrouvons l'hyperostose, l'unilatéralité et l'absence de caractère familial.

— *Neurofibromatose de Recklinghausen.*

Ce diagnostic différentiel se pose peu souvent car dans cette maladie on a rarement des lésions osseuses, et lorsqu'il y en a, elles ressemblent peu à celles de la mélorrhéostose.

— *La maladie de Jaffe-Lichenstein ou dysplasie fibreuse polyostotique.*

Peut parfois simuler une mélorrhéostose car on trouve des zones de densification en coulée occupant ou non toute la largeur de la diaphyse d'un os.

L'examen histologique fera le diagnostic en montrant du tissu fibreux avec des îlots cartilagineux, des myeloplaxes.

Cette maladie, contrairement à la maladie de Léri, peut donner des fractures et une dégénérescence sarcomateuse.

— *Maladie des épiphyses pointillées ou maladie de Conrad-Hünemann.*

Dystrophie dans laquelle les cartilages épiphysaires sont le siège de multiples calcifications irrégulières. Les épiphyses sont épaissies et déformées, les os sont trapus, parfois incurvés ou raccourcis. Dans la forme majeure, le nanisme, l'hyperkératose et la cataracte congénitale complètent le tableau. La presque totalité des cas a été observée chez des enfants de moins d'un an.

On ne peut y penser que dans les formes mineures et lorsqu'il existe un raccourcissement, une incurvation des os longs.

— *Maladie d'Albers-Schönberg ou ostéite marmoréenne.*

Ce diagnostic différentiel a été envisagé par de nombreux auteurs tels que : Lewin et Mac-Léod, Putti, Zimmer, Valentin. Il semble cependant que ces deux maladies soient entièrement différentes. Les « os de marbre » sont caractérisés par un aspect radiologique spécial du squelette qui est uniformément sombre avec effacement des limites entre spongieuse et os compact, réduction ou suppression du canal médullaire. Les lésions s'étendent de façon diffuse à la totalité du squelette, de façon symétrique, bien que d'intensité inégale. A ce tableau radiographique s'associent : fragilité osseuse, paralysie des nerfs crâniens et anémie, hypertrophie hépatique et splénique.

— *Infarctus osseux.*

Lésion locale du tissu osseux survenant à la suite d'une interruption de la circulation dans une zone plus ou moins étendue. Radiologiquement on a : soit des aspects de condensation, soit des aspects de raréfaction, soit l'association des deux. Il s'agit d'un processus de nécrose aseptique qui s'accompagne cliniquement d'une douleur vive.

— *Syndrome d'Engelmann.*

C'est une ostéosclérose héréditaire, de disposition bilatérale et symétrique. Le siège est uniquement diaphysaire et l'hypercondensation corticale. Cliniquement on observe un retard de croissance et une inégalité de longueur des membres.

— *Maladie de Paget.*

Rarement mise en cause.

On a une difformité des os longs, habituellement courbés en avant et en dehors, spécialement des tibias et des fémurs. Il y a accroissement du volume du crâne.

Les radiographies révèlent une ostéite raréfiante avec un cortex épais, dû à la néoformation osseuse sous-périostale et médullaire.

L'épaississement se fait le long de la surface convexe.

FORMES ASSOCIÉES

Il a été signalé dans de nombreuses observations de mélorhéostose des lésions cutanées et musculaires situées dans les mêmes territoires que les altérations osseuses.

Souvent les tissus ne forment qu'un bloc adhérent : « Les doigts sont succulents, déviés et déformés comme dans la sclérodactylie », la peau peut s'épaissir, s'indurer, se couvrir de varicosités, devenir rouge, lisse, brillante et parfois légèrement sensible à la pression.

Ces modifications cutanées ne se produisent guère qu'au niveau des os hypertrophiés, plus particulièrement là où ils sont superficiels. Elles sont plus importantes que si elles étaient dues à une simple tension mécanique de la peau ; mais elles semblent avoir davantage le caractère d'une propagation inflammatoire que d'un trouble trophique d'origine nerveux.

Dans le cas princeps, revu six ans après sa première description par Léri et Lièvre, les téguments du bras atteint étaient un peu épaissis et couverts de varicosités.

L'atteinte musculaire se traduit parfois non seulement par une gêne fonctionnelle, mais par une véritable rétraction musculo-tendineuse :

Cas de Muller-Alberti où elle avait provoqué un pied bot équin et une griffe cubitale de la main.

Cas de Thompson-Allen où l'on avait une rétraction du couturier fixant le genou en demi-flexion.

Enfin, l'association à des lésions telles que : sclérodermie, lymphœdème, hémangiome, ostéopocilie fut rapportée de nombreuses fois.

— *Mélorrhéostose, sclérodermie en bandes et ostéopocilie.*

La coexistence de la mélorrhéostose avec la sclérodermie, la superposition locale des lésions sous-cutanées et osseuses, ont souvent attiré l'attention. Si bien que certains auteurs pensent que les lésions du tissu mésodermique, l'envahissement du tissu cellulaire sous-cutané, puis de la peau, font partie de la maladie au même titre que les lésions osseuses.

Des malades vus par R. Clément et Combes-Hamelle, par Sorrel et Quénu, par Maroteaux et Lamy et par Thompson-Allen possédaient à la fois :

- une mélorrhéostose,
- une sclérodermie en bandes,
- des images d'ostéopocilie disséminées.

D'autres vus par Dillehunt et Chuinard, par Gillepsie et Siegling n'avaient associé :

- qu'une mélorrhéostose,
- et une sclérodermie.

Observation de R. Clément et Combes-Hamelle :

Il relate un cas de mélorrhéostose typique chez une fillette de 9 ans atteinte par ailleurs de sclérodermie en bandes et en gouttes dans la même région.

L'enfant vient consulter en 1942 pour des lésions du bras gauche : raccourcissement de ce bras, raideur des doigts et du poignet.

A l'examen :

Scélrodactylie typique de l'index gauche incurvé vers le dehors ; articulations raides.

Larges bandes de sclérodermie : à la face externe du membre supérieur gauche coiffant le moignon de l'épaule et recouvrant la fosse épineuse ; à la face postéro-externe du bras, bande de deux à trois travers de doigt qui va en rétrécissant vers le coude pour s'élargir à nouveau à la face postéro-externe de l'avant-bras, s'amincir au poignet et se continuer à la face dorsale des deux premiers métacarpiens, des deux premiers doigts et de la moitié externe du troisième.

L'infiltration ne se borne pas à la peau, le tissu sous-cutané et les muscles font une masse indurée que l'on ne peut pas pincer.

Des taches et des gouttes de sclérodermie s'élèvent en d'autres points du corps : à la face postéro-latérale de l'hémi-

thorax gauche on observe sept à huit taches de la dimension d'un pois, ainsi qu'à la face postéro-externe de la cuisse gauche et au creux poplité.

A l'examen radiographique :

On a des images caractéristiques d'une mélorhéostose du membre supérieur gauche dont la distribution correspond exactement à celle de la bande sclérodermique, c'est-à-dire au niveau du membre supérieur gauche, mais également en regard des lésions sclérodermiques de la fesse et de la cuisse gauches, car on observe quelques taches aberrantes sur les deux branches ischio-pubiennes ainsi que sur le fémur gauche.

Il y a donc superposition sur les mêmes parties d'un membre :

- d'une coulée mélorhéostotique,
- d'une sclérodermie œdémateuse en bandes typique.

Cette atteinte simultanée et celle intermédiaire des muscles ont fait penser que les lésions osseuses, musculaires et cutanées relevaient du même processus pathologique.

Observation de P. Maroteaux et M. Lamy :

Elle porte sur une enfant qui a été suivie de sa naissance à l'âge de 25 ans.

— Les radiographies faites à l'âge de 3 ans montraient une coulée d'hyperostose nette du fémur gauche. Aucune image d'ostéopoeilie n'était visible.

A l'examen la loge antéro-externe de la cuisse était infiltrée par une masse de consistance dure, la peau de cette région ne se laissait pas plier.

— Des radiographies faites à l'âge de 25 ans montraient un aspect en « coulée de bougie » existant au niveau du membre inférieur gauche, une sclérodermie.

En plus des images d'ostéopoeilie ponctuées dans les os des membres et du bassin (extrémités supérieures et inférieures des deux humérus, extrémités inférieures des deux radius, branche ischio-pubienne, extrémité inférieure du fémur droit, extrémités supérieure et inférieure du tibia droit).

Dans cette observation comme dans la précédente, la sclérodermie est localisée au membre atteint de mélorhéostose. Il y a des rétractions tendineuses entraînant une flexion de la cuisse sur la hanche et parfois du genou sur la cuisse.

En plus on trouve ici des images très nettes d'ostéopoeilie qui n'étaient pas visibles sur les premières radiographies.

Il est à remarquer que les observations qui mentionnent la coexistence de mélorhéostose et de sclérodermie sans qu'il soit question d'ostéopoeilie comme celles de Dillehunt et Chuinard, Gillepsie et Siegling, concernent des enfants assez jeunes (7 à 10 ans).

Il est possible qu'à cet âge l'ostéopoeilie ne se soit pas encore manifestée ou qu'elle passe inaperçue vu son peu d'importance. Peut-être aurait-elle pu être mise en évidence si des clichés avaient été pratiqués plus tard.

Il semble que, vu la rareté de la mélorhéostose et de l'ostéopoeilie, cette association ne soit pas due au hasard et qu'un mécanisme physio-pathologique commun puisse expliquer leur réunion chez un même sujet.

La fréquence des lésions scléreuses des parties molles a donné à penser à certains auteurs qu'elles faisaient partie de la mélorhéostose au même titre que l'hyperostose en coulée.

On a pu relever des observations de sclérodermie où étaient signalées des lésions osseuses rappelant celles de la mélorhéostose mais trop discrètes pour que le diagnostic puisse être porté :

Delherm, Morel-Kahn et Couput ont observé chez un sclérodermique, dans la zone métacarpo-phalangienne, un semis de petites taches opaques du volume d'un grain de plomb et de nature indéterminée.

Pernet, dans un cas de sclérodermie de la face, signalait une calcification interstitielle avec processus concomitant de périostite ossifiante.

Durham, dans une observation, parle d'une condensation de la partie corticale des os du crâne.

Milian, Périn et Horowitz présentent le cas d'une malade sclérodermique qui, à côté de lésions de décalcification et de destruction osseuse, avait des hyperostoses au niveau du scaphoïde, du cunéiforme et du calcanéum.

— *Mélorhéostose et neurofibromatose de Recklinghausen.*

Cette association est très rare.

J.-A. Lièvre et H. Block-Michel en relatent un cas chez une femme de 36 ans vue pour luxation récidivante de la rotule droite.

Les radiographies du fémur droit montrent une coulée d'hyperostose postérieure et interne. Cette hyperostose consiste en un épaississement général de la corticale qui déborde en une coulée irrégulière de la silhouette osseuse normale, donc qui présente tous les caractères de la mélorhéostose.

Weissman-Netter en cite un cas lui aussi :

La radiographie montre une hyperostose en coulée allant du fémur droit aux phalanges. De plus névrome plexiforme géant du membre inférieur droit.

— *Autres associations.*

Hall en 1961 décrit un cas de mélorhéostose avec hémangiomes cutanés et vésicules lymphoïdes.

Il s'agit d'une jeune fille de 15 ans qui se plaignait d'un gonflement douloureux du pied droit depuis deux ans, s'accroissant lentement jusqu'à intéresser le membre tout entier.

A l'examen on notait :

Un nævus sur le côté droit du thorax, la jambe droite était élargie jusqu'à l'aîne et un œdème s'étendait jusqu'au genou.

Toujours du côté droit, de nombreuses vésicules lymphoïdes contenant un liquide laiteux, une induration profonde au niveau du triangle de Scarpa.

Des modifications radiographiques caractéristiques de mélorhéostose étaient localisées au membre inférieur droit.

Radulesco décrit une mélorhéostose du membre inférieur gauche avec recouvrement des lésions osseuses par des lésions cutanées à type de nævus.

Hussenstein, dans une mélorhéostose du membre inférieur gauche, note des lésions cutanées formant des taches sur la face antéro-interne du tiers supérieur de la jambe.

La peau a une coloration anormale, pigmentée, nævique par endroits et en d'autres zones on voit de grandes trainées blanchâtres. L'ensemble correspond assez exactement à la topographie des lésions osseuses du tibia.

Hall en 1940 rapporte le cas d'un jeune garçon qui associait une mélorhéostose de la main droite à un adénome sébacé de la face type Pringle.

Il semblerait donc, vu la fréquence des associations, que la mélorhéostose ne forme pas une maladie autonome, mais qu'elle fasse partie d'un groupe pathologique, où un seul et même processus peut atteindre indifféremment dans sa distribution segmentaire, la peau, les muscles et le squelette.

PATHOGÉNIE

Elle est toujours très discutée.

En 1922, en décrivant le cas princeps, Léri avait pensé, étant donné la progression très lente et indolore du processus, à une simple affection du développement osseux, du processus d'ossification, tout en reconnaissant que la cause véritable de cette hyperostose particulière lui échappait complètement.

Depuis, de nombreuses théories ont été avancées :

1) Nous ne citerons que pour mémoire les premières théories évoquées, origine parasitaire et paludéenne :

— *Théorie parasitaire.*

Léri et Lièvre, en 1928, furent frappés par l'unité du processus qui envahit les tissus de proche en proche, qu'il s'agisse d'os longs, courts ou plats, de diaphyses, d'épiphyes ou de métaphyses, touchant parfois les téguments aux endroits où ils sont contigus aux os malades.

Ils pensèrent que c'était là la caractéristique des affections parasitaires.

L'apparition à six ans d'intervalle chez la première malade de Léri de deux nodules osseux pouvaient laisser croire à un début de dissémination. Mais les recherches de parasites ne donnèrent aucun résultat. L'hypothèse fut rapidement abandonnée.

— *Théorie paludéenne.*

Fut évoquée par Meiseils au sujet d'une malade vivant en Pologne dans une contrée marécageuse où la fièvre paludéenne était très fréquente.

Elle ne fut pas retenue car la malade ne présentait pas de splénomégalie, n'avait jamais eu de manifestations palustres, et les examens hématologiques pratiqués avaient tous été négatifs.

2) Par la suite furent envisagés les rôles du système sympathique puis du système nerveux périphérique.

Putti, au cours d'une biopsie, constatant anatomiquement des lésions vasculaires, incrimina *le sympathique* qui aurait produit une vaso-constriction. La stase et l'hyperpression veineuse en résultant favoriseraient une intense activité ostéogénique.

Après transformation fibreuse, les tissus peu vascularisés se calcifieraient. Mais cela explique difficilement la distribution si typique de l'hyperostose.

De même, pour le *système nerveux périphérique* mis en cause par Lewin qui, dans son cas, avait remarqué une analogie entre la distribution de l'hyperostose et celle du nerf cubital.

Dans la majorité des cas de mélorhéostose, la topographie en coulée ne correspond à aucun territoire nerveux, périphérique, radiculaire ou médullaire.

De plus, l'irritation du système nerveux périphérique ne donne lieu à aucune ostéocondensation.

Enfin, la plupart des affections osseuses neurogènes actuellement connues comportent des signes de destruction ou d'hypoplasie osseuse associés ou non à des zones de condensation.

3) A ces hypothèses qui paraissent peu vraisemblables, se sont très vite substituées des théories faisant de la mélorhéostose une affection dégénérative ou congénitale intéressant le système nerveux, les vaisseaux ou le tissu conjonctif :

— *Dégénérescence du tissu conjonctif :*

R. Clément et Combes-Hamelle ont rapproché la mélorhéostose du syndrome de Thibierge-Weissembach. Les mêmes facteurs qui dans ce syndrome provoquent des dépôts calcaires au niveau des lésions scléreuses, dermiques, hypodermiques, musculaires, tendineuses, aponévrotiques, synoviales, voire viscérales, réaliseraient de façon analogue au niveau des os l'augmentation de leur opacité aux rayons X et la déformation de leurs contours extérieurs lorsque le processus déborde sur les tissus péri-osseux. La formation

des concrétions calcaires n'étant pas due à un trouble humoral général mais à des altérations locales du tissu conjonctif, les calcifications se faisant au niveau d'un tissu de sclérose en voie de dégénérescence.

Dans les cas où le processus est limité aux parties molles, le calcium nécessaire aux concrétions calcaires anormales est pris dans le squelette suivant une des grandes lois du métabolisme calcique.

Lorsque l'os est lui-même touché, il est probable qu'il fixe aux points touchés un excès de sel de chaux par un mécanisme analogue à celui par lequel se constituent les calcifications dermiques et musculaires.

— *Dégénérescence vasculaire :*

Morris, Samilson et Corley, qui se basent sur deux biopsies effectuées à dix-neuf ans d'intervalle, évoquèrent une origine vasculaire.

Des modifications inflammatoires ou dégénératives des parois vasculaires peuvent entraîner une ischémie ou une anoxie des tissus et provoquer ainsi la métaplasie cartilagineuse ou osseuse du tissu mésenchymateux.

Certaines expériences ont montré le rôle de la vascularisation dans le développement du squelette.

Ainsi Kistihawa met en évidence l'accroissement du membre après ligature des veines.

Le mécanisme serait à rapprocher de celui existant dans le syndrome de Klippel-Trenaunay.

— Une théorie se rapprochant de celle-ci par le mécanisme incrimine une *malformation vasculaire congénitale* :

Hall décrit un cas de mélorrhéostose avec hémangiomes cutanés et vésicules lymphatiques. Il n'a pas pu mettre en évidence d'anévrysme artério-veineux. Il pense qu'il existe de nombreuses petites communications artério-veineuses congénitales dans le membre hypertrophié.

Hussenstein prélève un lambeau cutané sur la face antéro-interne de la jambe de sa malade. Il trouve dans la partie profonde du derme d'assez nombreux vaisseaux à paroi épaisse, comportant des cellules glomiques typiques.

Parmi eux se rencontrent quelques petits glomi neuro-vasculaires également typiques.

On sait que lors des anévrismes artério-veineux congénitaux, les membres atteints peuvent être hypertrophiés. De même dans les anévrismes non congénitaux mais développés avant la fusion des épiphyses.

4) En fait, l'association fréquente dans un même territoire de lésions osseuses, conjonctives, cutanées et peut-être vasculaires, s'explique mal par une lésion primitive intéressant seulement l'innervation ou la vascularisation. Elle évoque davantage l'apparition simultanée de lésions sur divers tissus d'origine embryologique voisine. Pour la majorité des auteurs actuellement la mélorrhéostose serait due à un *trouble de la morphogenèse*. Mais l'on ignore encore si ce trouble est d'origine génotypique ou extrinsèque.

L'origine congénitale semble probable car elle seule permet d'expliquer la découverte de mélorrhéostose à la naissance :

Junghagen en 1930, Léri, Loiseleur et Lièvre en 1936, Widmann et Strecher en 1935 notent à la naissance des déformations des doigts qui ont ultérieurement abouti aux lésions typiques de la maladie de Léri.

Gillepsie et Siegling observent le raccourcissement d'une jambe et la déformation des orteils chez une fillette.

Maroteaux et Lamy, une déformation du membre inférieur gauche.

Il ne semble pas s'agir d'une maladie d'origine génétique car on ne retrouve aucun caractère familial. Le seul cas signalé, celui de Bertelsen, est assez douteux, l'auteur indique seulement que « la mère du malade présente une lésion du radius évocatrice de mélorrhéostose ».

Il semble donc s'agir d'une embryopathie, de cause exogène, qui s'étendrait sur les trois premiers mois de la vie utérine, car par la suite on n'a plus affaire à un embryon mais à un fœtus dont les viscères et les tissus sont constitués et ne peuvent plus être remaniés.

On peut penser que lorsque la maladie se traduit uniquement par des lésions du tissu osseux, c'est que l'agent tératogène touche l'embryon à un stade déjà avancé de sa différenciation. Par contre, si en plus de lésions osseuses, on a des lésions cutanées, c'est que l'atteinte s'est faite aux premiers stades du développement embryonnaire.

Le facteur responsable de cette embryopathie reste encore inconnu.

TRAITEMENT

Il n'existe aucun traitement spécifique. Il est purement symptomatique, dirigé contre la douleur et la gêne fonctionnelle.

— La douleur :

Elle est en général facilement contrôlée par des antalgiques banaux.

Beaucoup plus rarement on a recours à une intervention chirurgicale comme ce fut le cas pour Hess et Street qui firent une sympathectomie thoracique droite.

— La gêne fonctionnelle :

Elle relève de la mécanothérapie qui permet de conserver une bonne amplitude des mouvements au niveau du membre atteint et qui évite l'amyotrophie.

Dans les cas plus graves on peut recourir à la chirurgie : Hussenstein, dont la malade avait un genou fixé en demi-flexion rendant la marche très pénible, fit une arthrodèse qui permit à la patiente de reprendre une activité normale.

L'intervention peut être décidée pour une question d'esthétique, comme dans le cas de mélorhéostose cranio-faciale décrit par Lièvre et Dechaume : jeune fille de 28 ans ayant une importante tuméfaction de la face du côté gauche. Crépy fit un remodelage de la face en quatre interventions successives.

CONCLUSIONS

Dans cette thèse nous rapportons l'observation d'une mélorhéostose typique chez un jeune homme de 15 ans.

Ce cas nous a paru intéressant à étudier du fait de la rareté de cette curieuse maladie osseuse.

Il est en effet superposable au cas princeps décrit par Léri, touchant le membre supérieur gauche où nous observons une trainée d'hyperostose dense, s'étendant de l'épaule à l'extrémité de deux phalanges.

Nous y retrouvons donc les premiers critères diagnostiques énoncés en 1922, avec avant tout « coulée » osseuse unilatérale, de topographie monomélisque. Les critères, bien qu'ils soient souvent respectés, ne sont pas absolus, et nous savons maintenant que cette affection n'est pas nécessairement localisée à un membre, mais peut dans quelques cas toucher le crâne, le rachis et les côtes. Enfin les lésions osseuses s'accompagnent parfois de modifications cutanées.

Cliniquement cette maladie est souvent révélée par l'apparition de douleurs segmentaires d'un membre ou d'un enraidissement articulaire. Mais c'est le seul examen radiographique qui permet d'affirmer le diagnostic, après un début insidieux et souvent même après une assez longue évolution. Jusqu'à présent, aucun cas avec dégénérescence maligne de l'os n'a été publié.

Quant à la pathogénie de cette ostéopathie, elle est pour l'instant orientée vers une probable « embryopathie » dont on ignore encore la cause déclenchante. De ce fait la thérapeutique est uniquement symptomatique.

Enfin, il s'agit d'une maladie osseuse assez rare puisque 160 cas seulement sont retrouvés actuellement dans la littérature.

Le 14 octobre 1966.

Le Président,

Professeur VIALLET.

Vu :

Le 15 octobre 1966.

Pour le Doyen :

L'Assesseur,

M. COULET

Clermont-Ferrand, le 18 octobre 1966.

N° 57/66 - Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur,

E. LAPALUS.

BIBLIOGRAPHIE

- AARETH S. — Melorheostosis. A case with biopsy. — *Acta Med. Scandinavica*, 1948, **131**, 394-402.
- ALDENHOFEN H. — Beitrag zur Melorheostose. Über einen Fall von auf eine Extremität beschränkter Knochenverdichtung (Melorheostose Leri- Osteosis hyperostotica monomelica). — *Wiener Klin. Wochenschr.*, 1934, **13**, 1541-1542.
- BADE H. — Ein Fall von Melorheostose. — *Röntgenpraxis*, 1942, **14**, 305-308.
- BASTIN J.M. — Association de mélorhéostose et de nævus apilaire. — *J. Belg. Med. Phys. Rhumat.*, 1956, **11** (2), 65-68.
- BENASSY J. — L'ostéogenèse neurogène. — *Rev. Rhumat.*, 1961, **28**, 234-240.
- BERNARDCZYK K. — Melorheostosis. — *Chir. Narz. Ruchu*, 1956, **21**, 399-402.
- BERTELSEN A. — Melorheostosis. Osteosis eburnisans monomelica. — *Acta Chir. Scand.*, 1939, **83**, 561-570.
- BOECKER W. — Zum Krankheitsbild der Melorheostose (Léri); 2 kasuistische Beiträge. — *Fortschr. Geb. Röntgenstr.*, 1951, **74**, 299-305.
- BOGGON R.H. — Melorheostosis and gummatous Ulcers. — *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1938, **32**, 439-440.
- BOYER G.S. and BERG H.M. — Melorheostosis. A case with monomelic distribution. — *Minnesota Med.*, 1949, **32**, 979-985.
- BRACHT H. — Ein Beitrag zur Melorheostose. — *Zeitschr. Orthop.*, 1952, **82**, 550-556.
- BRAILS福德 J.F. — Ossifying haematomata and other simple lesions mistaken for sarcomata. — *Brit. J. Radiol.*, 1948, **21**, 157-170.
- BRAILS福德 J.F. — The Radiology of Bones and Joints. Edi. 4, pp. 96-97, Baltimore, *The Williams and Wilkins Co.*, 1948.
- BRAUD C. — La Mélorhéostose. — *Presse Médicale*, 1964, **40**, 2363.

- BRAUER W. — Die Melorheostose und ihre forme fruste. — *Fortschr. Roentgenstrahl.*, 1951, 74, 562-565.
- BULLO E. and ROLLA A. — Sulla Melorheostosi. — *Arch. Ortop.* (Bologna), 1940, 56, 717-725.
- BURY K.J. — Melorheostose Léri. Über einen Fall doppelseitiger lokalisation der hyperostotischen und osteosklerotischen Prozesse am Becken und unterer Extremität. — *Röntgenpraxis*, 1939, 11, 292-300.
- CALVI N. — Considerazioni su di un caso di morbo di Léri. — *Radiol. Med.* (Tor), 1959, 45, fasc. 12, 1200-1207.
- CAMPBELL C.S. — Melorheostosis of the upper limb. Report of a case. — *J. Bone and Joint Surg.*, 1955, 37-B, 471-473.
- CANIGIANI T. — Zum Krankheitsbild der « Melorheostose ». — *Röntgenpraxis*, 1938, 10, 271-274.
- CARPENDER J.W.J., BAKER D.R., PERRY S.P. and OUTLAND T. — Melorheostosis, report of a bilateral case. — *Amer. J. Roentgenol. et Rad. Therapy*, 1943, 49, 398-404.
- CASTIGLIONI G. — Per la classificazione e la patogenesi della osteosi monomelica eburneizzante (meloreostosi). Studio clinico ed anatomo-istologico. — *Policlinico* (Sèz. Chir.), 1933, 48, 58-86.
- CASUCCIO C. — Sull'osteosi eburneizzante monomelica. — *Chir. Organi di Movimento*, 1937, 23, 9-18.
- CHERUBINI C. — Sopra un caso di meloreostosi. — *Boll. e Mem. Soc. Tosco-umbra Chir.*, 1954, 15, 571-581.
- CHEVALLIER J. et AZUELOS L. — Un cas de Mèlorhéostose. — *Rev. Rhum.*, 1956, 23, 595-599.
- CLAVEL M. — La Melorheostosis. — *Cir. ap. locom.*, 1948, 5, 330-334.
- CLÉMENT R. et COMBES-HAMELLES A. — Mèlorhéostose et sclérodémie en bandes. Ostéopycnose et histopycnose. — *Presse Méd.*, 1943, 51, 311-313; *Ann. Pédiat.*, 1946, 167, 300; *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1942, 58, 423-427.
- COMBY J. — Mèlorhéostose. — *Arch. de med. d. enf.*, 1928, 31, 741-749.
- CONTI R., COZZOLINO A. — Su un caso di meloreostosi. — *Arch. ortop.* (Milano), 1959, 72, 1554-1569.
- DANKO J. et SZINNYAI M. — Mèlorhéostose. — *Fortsch. Röntgenstr.*, 1943, 67, 298.
- DILLEHUNT R.B. et CHUINARD E.G. — Melorheostosis Léri; A case report (with scleroderma). — *J. Bone and Joint Surg.*, 1936, 18, 931-996.
- DISSING I., POCK-STEEN O.C. — Melorheostosis Leri. — *Ugeskr. Laeg.*, 1962, 124, 1730-1737.
- DURHAM R.H. — Case of scleroderma with extensive subcutaneous, periarticular and vascular calcification. — *Ann. Clin. Méd.*, 1927, 5, 679-691.

- ELKELES A. — Melorheostosis Involving All Limbs, Pelvis and Sacrum = X-ray. — *Transactions of the Medical Society of London*, 1954, 70, 204.
- FAIRBANK H.A.T. — Melorheostosis -Synonym Léri- type of osteopetrosis. Osteosi eburneizzante monomelica (Putti). — *J. Bone H. Surg.*, 1948, 30-B, 533-543.
- FEJER E. — Über einen interessanten Fall von Melorheostosis. — *Acta Radiol.*, 1948, 29, 112-116.
- FITCH W.M. et BORDELON I.M. — Melorheostosis Léri. Report of a case. — *Virginia Med. Monthly.*, 1952, 79, 147-151.
- FRANKLIN E.L. et MATHESON I. — Melorheostosis. Report of a case with a review of the literature. — *Brit. J. Radiol.*, 1942, 15, 185-191.
- FROELICH. — Inflammation éburnante du tibia (maladie de Putti). — *Rev. d'orthop.*, 1929, 16, 1-31.
- GAGNA F. — Contributo casistico allo studio delle osteopatie eburneizzanti primitive. — *Minerv. med. Tor.*, 1955, 46 (7), 194-206.
- GILLESPIE J.G. et SIEGLING J.A. — Melorheostosis Léri (case with scleroderma). — *Am. J. Dis. Child.*, 1938, 55, 1273-1279.
- GOLDSCHLAG F. — Über eine Kombination von Trophödem Meige mit Melorheostose Léri. — *Dermat. wochenschr.*, 1939, 89, 1761-1766.
- GOTTLIEB G. — Ein seltsamer Fall der Lerischen Melorheostose. — *Wien. Klin. Wchnschr.*, 1936, 49, 1099-1100.
- GREEN A.E., ELLSWOOD W.H., COLLINS J.R. — Melorheostosis and Osteopoikilosis, with a review of the literature. — *Amer. J. Roentgenol.*, 1962, 87, 1096-1111.
- HALL G.S. — Contribution to study of melorheostosis; unusual bone changes associated with tuberose sclerosis. — *Quart. J. Med.*, 1943, 12, 77-100.
- HALL G.S. — Tuberose sclerosis, rheostosis, and neurofibromatosis. — *Quart. J. Med.*, 1940, 9, 1-10.
- HALL R. — A case of melorheostosis with cutaneous hoemangioma and lymphatic vesicules. — *J. Bone Joint Surg.*, 1961, 43-B, 335-337.
- HERSCOVICI H. — La Mèlorhéostose. — Thèse, Paris, 1947, n° 730.
- HESS W.E. et STREET D.M. — Melorheostosis; relief of pain by sympathectomy. — *J. Bone and Joint Surg.*, 1950, 32-A, 422-427.
- HILL T. — Melorheostose Léri - Kasuistischer Beitrag. — *Zentralbl. f. Chir.*, 1939, 66, 2153-2157.
- HOFFKEN W. and HEIM G. — Melorheostose mit Sklerosierung der Knochen im rechten oberen Körperquadranten, Schädelbeteiligung und Hautveränderungen. — *Fortschr. Geg. Röntgenstr.*, 1951, 74, 289-298.

- HORWITZ T. — Monomelic medullary osteosclerosis of unknow etiology. Radiology. — *Radiol.*, 1941, 36, 343-351.
- HUBENSTORF H. — Ein Beitrag zur Melorheostose. — *Wien. Med. Wschr.*, 1957, 107 (50), 1028-1029.
- HUSSENSTEIN J. — A propos d'un nouveau cas de Méléorhéostose. — *Mém. Acad. Chir.*, 1957, 83, n° 21-22, 641-646.
- IVANICHENKO G.A. — Deux cas de Méléorhéostose (en Polonais). — *Vestn. Rentgenol. Radiol.*, 1959, 34, 84-87.
- IVANOV G. — Sluchai of melorheostosis ili bolestta na Leri. — *Svrem. med. Sofia*, 1955, 6 (2), 100-102.
- IVANOV G., TSANKOV I. — Sluchai na meloreostoza. — *Khirurgia (Sofia)*, 1958, 11 (4), 368-370.
- JEUNE M., VIALTEL M. et CHARRAT A. — Méléorhéostose. — *Pédiatrie*, 1952, 41, 222-224.
- JUNGHAGEN S. — Sur la méléorhéostose. — *J. Radio. et Electrol.*, 1930, 14, 495-500.
- KAHLSTORF A. — Zur kenntnis der Melorheostose (Leri) Und der generalisierten Ostitis condensans oder Osteopoikilie (Albers-Schönberg). — *Röntgenpraxis*, 1930, 2, 721-732.
- KEMKES H. — Über einen Fall seltener Erkrankung der Knochen einer Extremität. — *Arch. Klin. Chir.*, 1929, 156, 268-273.
- KIBBY S.V. — Melorheostosis, with report of a case. — *Radio-logy*, 1941, 37, 62-67.
- KIRSCH K. — Die Melorheostose aus der Sicht des orthopäden. — *Arch. orthop. Unfall chir.*, 1959, 51, 226-240.
- KLOPFER F. — Die Melorheostose (Ein Beitrag Zur Röntgen-symptomatologie, zur Histologie und Differentialdiagnose). — *Fortschr. Geb. Röntgenstr.*, 1949, 72, 47-57.
- KOULUMIES M. — A case of Melorheostosis. — *Arch. Radiol.*, 1950, 34, 529-532.
- KOZ'MIN A.A. — Sluchai meloreostoza. — *Vest. rentg.*, 1954, 26, 77-80.
- KRAFT E. — Melorheostosis of Leri; a flowing hyperostosis of a single extremity report of two cases. — *J. Amer. Med. Ass.*, 1932, 98, 705-709.
- KRAFT E. — The Pathology of monomelic flowing hyperostosis or melorheostosis. — *Radiology*, 1953, 20, 47-55.
- LAGOMARSINO E.H., ROCA C.A. et LAGO H. dal. — Osteosis eburnizante monomelica. — *Rev. Ortop. y traumatol.*, 1938, 7, 255-265.
- LAMY M. — Les malformations congénitales et les malformations héréditaires. — *Rev. Méd. Paris*, 1964, 17, 915-918.
- LANGSTON H.H. — Bone dystrophy of unknow etiology. — *Proc. R. Soc. M. Lond.*, 1950, 43:4, 299-301.
- LANYI A. — Pripad melorheostosis. — *Bratisl. lek. listy.*, 1951, 31, 7-8, 740-741.

- LASSERRE C. — Un cas de Mélorhéostose. — *Rev. Rhum.*, 1960, 27, 347-350.
- LERI A. et JOANNY. — Une affection non décrite des os : hyperostose « en coulée » sur toute la longueur d'un membre ou « mélorhéostose ». — *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1922, 38, 1141.
- LERI A. et LIÈVRE J.A. — La Mélorhéostose. Hyperostose d'un membre « en coulée ». — *Presse Méd.*, 1928, 36, 801-805.
- LERI A., LOISELEUR et LIÈVRE J.A. — Etude clinique, anatomique et expérimentale de la mélorhéostose. — *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1930, 54, 1210-1217.
- LE VAY A.D. — A case of Melorheostosis. — *Brit. J. Surg.*, 1946, 34, 211-212.
- LEWIN P. et MAC LEOD S.B. — Osteosclerosis with distribution suggesting that of the ulnar nerve; an unclassified bone condition. — *J. Bone and Joint Surg.*, 1925, 7, 969-981.
- LIÈVRE J.A. — Sur la Mélorhéostose (à propos d'une nouvelle observation). — *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1947, 63, 1081-1086.
- LIÈVRE J.A. — Mélorhéostose, observation et discussion pathologique. — *Rev. Rhum.*, 1953, 20, 788-790.
- LIÈVRE J.A., DECHAUME M., CREPY C., LIÈVRE J.A., BISMUTH V. — Mélorhéostose cranio-faciale. — *Rev. Rhum.*, 1959, 26, 785-792.
- MAC GUINNESS A.E., WATSON L.C.A., LINSELL C.K. et INGLIS K. — Melorheostosis : its relation to associated conditions and a case report. — *Australasian Ann. Med.*, 1953, 2, 84-93.
- MACQUART-MOULIN J.A.M. — A propos d'une observation de mélorhéostose avec syndrome du canal carpien. — Thèse Méd., Paris, 1965, n° 307.
- MAROTEAUX P., LAMY M. — Mélorhéostose chez l'enfant. — *Ann. Pédiat.*, 1961, 8, 570-575.
- MAROTEAUX P., LAMY M. — Mélorhéostose, Osteopocilie et Sclérodémie circonscrite. — *Ann. Pédiat.*, 1961, 8, 575-580.
- MASSERINI A. — Sul morbo de Léri : revisione della letteratura e contributo casistico. — *Radio. Med. (Torino)*, 1944, 31, 183-194.
- MEDA G. — Sulle osteopatie fibrose e deformati con particolare riguardo al morbo di Paget. — *Radiol. Med. (Torino)*, 1927, 14, 885-917.
- MEISELS E. — La Mélorhéostose. — *Bull. Soc. Radiol. Méd. Fr.*, 1928, 16, 241-244.
- MEISELS E. — Une nouvelle observation de mélorhéostose. — *Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1928, 52, 1531-1534.
- MICHALOWSKI E. — Ein Beitrag zur Melorheostose (Leri). — *Zentralbl. f. Chir.*, 1935, 62, 1344-1347.

- MILANI E. — Su di un caso di osteosi eburneizzante monomelica. — *Arch. Radiol.* (Napoli), 1930, 6, 70-74.
- MOORE J.J. et DE LORIMIER A.A. — Melorheostosis Léri, review of the literature and report of a case. — *Amer. J. Roentgenol.*, 1933, 29, 161-171.
- MORRIS J.M., SAMILSON R.L., CORLEY C.L. — Melorheostosis. Review of the literature and report of an interesting case with a nineteen-year follow-up. — *J. Bone Jt. Surg.*, 1963, 45-A-2-N° 6, 1191-1206.
- MORTON K.S. — Melorheostosis a case report. — *Canad. M. A. J.*, 1957, 77, 590-592.
- MULLA N. — Melorheostosis and pregnancy. — *Obst. gyn.*, 1958, N.Y., 12 (2), 219-220.
- MULLER-ALBERTI W. — Ein beitrage zum krankheitsbilde der Melorheostose. — *Ztschr. f. orth.*, 1941, 72, 194-211.
- MURALT R.H. VON. — Die Melorheostose als biologisches problems. — *Z. Orthop.*, 1953, 84, 88-95.
- O'MURRAY R. — Melorheostosis associated with congenital arterio-venous aneurysms. — *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1951, 44, 473-475.
- MUZII M. — Iconographia rara di malattie delle ossa. — *Radiol. Med.*, 1926, 13, 435-438.
- NATVIG P. — A case of Melorheostosis. — *Acta Radiol.*, 1936, 17, 498-505.
- NUNEZ P.O. — Melorheostosis. — *Arch. Soc. Cir. Hosp.*, 1946, 16, 369-374.
- O'CONNELL (FISK G.R.). — Melorheostosis (Léri). — *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1951, 44, 78-82.
- OKHOTIN K.I. — Melorheostosis. — *Urach. Delo.*, 1938, 20, 687-690.
- OTTOLENGHI C.E. — Osteosis eburnizante monomelica. — *Bol. y. Trad. Soc. Cir. Buenos-Ayres*, 1938, 22, 348-357.
- PAGANO G. — Su di un caso di osteosi eburneizzante monomelica di Putti-Léri-Lewin (mélореостози). — *Min. Ortop.*, 1954, 5, 477-479.
- PEARSE H.E. et MORTON J.J. — The stimulation of bone growth by venous stasis. — *J. Bone and Joint Surg.*, 1930, 12, 97-111.
- PERMIKOV N.K. — Un cas de mélорhéostose (en russe). — *Ark. Pat.*, 1961, 23 (12), 77-79.
- PICKL H. — Das Bild der Melorheostose im Vergleich zu ähnlichen, gutartigen Knochentumoren. — *Münch. Med. Wschr.*, 1952, 94, 1509-1514.
- PIERGROSSI A. — Su di un caso di osteosi eburneizante monomelica (Mélореостози). — *Arch. di Radiol.*, 1931, 7, 20-50.
- PIETRABISSA G. — Su un caso di osteosi eburneizzante monomelica di Putti-Léri-Lewin. — *Minerva Ortop. Tor.*, 1954, 5 (11), 461-465.

- PORTNOW G.M. — De la Mélorhéostose (maladie de Léri) (en polonais). — *Vestn. Rentgenol. Radiol.*, 1939, 23, 331-335.
- PUTTI V. — Una nuova sindrome osteopatica : l'osteosi eburneizzante monomelica. — *Chir. Organi di Movimento*, 1927, 11, 335-361.
- RADOCHAY L. et SOMOGYI J. — A melorheostosis (Léri). Ujabbeset. — *Orvosi Hetil.*, 1957, 98, 741-742.
- RADULESCO A.D. — L'hypertrophie totale du membre inférieur avec nævus plan vasculaire, ostéosclérose partielle et acrocyanose. — *J. Radiol.*, 1935, 19, 575-581.
- RAMPOLDI A. et PERUGIA — Sulla melorheostosi. — *Ortop. (e traumatol.)*, 1953, 21, 375-401.
- RAYNAL L. — Un cas de mélorhéostose. — *Acta Physiother. Rheum. Belg.*, 1953, 8, 189-202.
- ROCHLIN D.G. — Sur la mélorhéostose (en polonais). — *Vestnik rentgen. i. radiol.*, 1931, 9, 292-296.
- RUSKOWSKI Z. — Mélorhéostose. — *Acta Chir. Ingoslavica*, 1954, 1, 161-166.
- SANCHIS OLMOS V. — Osteosis eburneizzante monomelica o melorheostosis. — *Cir. Aparato. Locom.*, 1958, 5, 335-345.
- SARKISSOW G.H. et IOUSBASCHEW S.A. — D'une forme rare de lésion du système du squelette (contribution à l'étude de la question de la mélorhéostose, de la maladie de marbre et de l'ostéopoeilie) (en polonais). — *Vestn. Rentgenol. Radiol.*, 1939, 23, 337-341.
- SAUPE E. — Beitrag zur Melorheostose. — *Klin. Wchnschr.*, 1932, 11, 1183-1186.
- SCHINZ H.R. — Ein fall von Melorheostose von und nach 20 Jahren. — *Radiol. Clin.* (Basel), 1953, 22, 57-58.
- SCHUKNECHT K.T. — Ein beitrage zur Melorheostose Léri. — *Zbl. Chir.*, 1953, 78, 843-845.
- SCHUSTER G. — Die Melorheostose. — *Zentralbl. f. Chir.*, 1959, 84, 1961-1966.
- SEAR H.R. — Melorheostosis and the creeping periostitic form of leontiasis. Report of a case of osteitis in a rib showing apparently a connecting link between two lesions. — *Brit. J. Radiol.*, 1947, 20, 470-473.
- SHAPIRO R.D., BERNSTEIN W.H. et BERMAN T.M. — Melorheostose Léri. Report of a case and a brief review of literature. — *South. M. J.*, 1953, 46, 1102-1104.
- SHELDON W.J. — A case of melorheostosis. — *J. Pediat.*, 1955, 46, 233-237.
- SILER V.E. — Unusual tumors of the forearm and hand; a report on melorheostosis and neurofibroma. — *J. Bone Jt. Surg.*, 1953, 35 A, 518-519.
- SORREL E. et QUENU L. — Deux cas de Mélorhéostose. — *Rev. d'Orthop.*, 1948, 34, n° 1-2, 3-16.

- SOTELO-ORTIZ F. — Monomelic Medullary Osteosclerosis case Report. — *Bull. Hosp. Joint Dis.*, 1954, 15, 95-100.
- SPIEGEL M.B. and KORIANSKY G.H. — Melorheostosis Léri. Review of literature and report of a case. — *Am. J. Roentg.*, 1950, 64-5, 789-794.
- STOREN H. — Ein kasuistischer beitrage zur Beleuchtung der Melorheostose. — *Acta. Clin. Scand.*, 1936, 78, 94-102.
- STUTZ E. — Über einen fall von Melorheostose des Beckens. — *Röntgenpraxis*, 1941, 13, 63-65.
- STUTZ E. — Osteopoikilie und Melorheostose. — *Dtsch. Med. Wschr.*, 1946, 70, 101-103.
- TANANYKIN N.I. — Dva sluchaia meloreostoza. — *Vestnik Rentgenol. Radiol.*, 1957, 32, 45-46.
- THOMPSON N.M., ALLEN C.E.L., ANDREWS G.S., GILLWALD F.N. — Scleroderma and melorheostosis. Report of a case. — *J. Bone and Joint Surg.*, 1951, 33-B, 430-433.
- TREVETHICK R.A. — Melorheostosis. — *Lancet*, 1953, 264, 25-26.
- TRIVELLI L. — Sulla osteosi eburneizzante monomelica di Putti. — *Minerva Med.*, 1947, 1, 161-165.
- UNANDER-SCHARIN L. — Melorheostosis. Report of a case. — *Acta Orthop. Scand.*, 1960, 30, 101-106.
- VALENTIN B. — Über einen fall von Melorheostose (Osteosclerosis, Osteosis eburnisans monomelica, Osteopathia hyperostotica). — *Fortschr. Röntgenstr.*, 1928, 38, 884-889.
- VECCHIONE F. — La osteosi eburneizzante monomelica è sempre monomelica ? — *Chir. Organi Nov.*, 1942, 27, 98-120.
- WAHI P.N., MEHROTRA M.P., HALDAR P.R., LEHRI B., KUMAR P. — Melorheostosis. — *J. Ass. Physicians India*, 1963, 11, 301-308.
- WALLENSTEIN S. — Melorheostosis Léri. — *Acta. Chir. Scand.*, 1952, 102 : 6, 463-474.
- WEIL M.P. et WEISMANN-NETTER R. — Un cas de rhéostose (mélorhéostose de A. Léri et Joanny). — *Gaz. méd. de France*, 1932, 6, 50-52.
- WEISMANN-NETTER R. — Du polymorphisme des atteintes osseuses de la neurofibromatose de Recklinghausen; des obscurités de leur pathogénie; de leurs relations avec d'autres ostéopathies de cause inconnue et en particulier mélorhéostose de Léri, nævus angiomateux hypertrophique, etc. — *Sem. Hôp. Paris*, 1956, 32, 2719-2725.
- WEISSMANN G. — Scleroderma associated with osteopoikilosis. — *Arch. Int. Med.*, 1958, 101, 108-113.
- WIDMANN B.P. et STECHER W.R. — Rhizomonomelorheostosis. — *Radiologia*, 1935, 24, 651-670.
- WINKEL H. Van, VERMASSSEN A. — Een geval van Melorheostosis. — *Maandschr. Kindergrneesk.*, 1956, 24, 195-198.

- WOYTEK G. — Über einen eigenartigen hyperostotischen, vornehmlich an der Lendenwirbelsäule lokalisierten Knochenprozess. Melorheostose (Léri) der Lendenwirbelsäule. — *Deutsche Ztschr. f. Chir.*, 1933, 239, 565-579.
- ZEMAN F. et VITEK J. — Beitrag zur kasuistik der Melorheostose. — *Zbl. Chir.*, 1959, 84, 672-675.
- ZIMMER P. — Über einen fall einer eigenartigen seltenen Knochenerkrankung, osteopathia hyperostotica. Melorheostose. — *Beitr. z. klin. Chir.*, 1927, 140, 75-85.
- ZSEBOK Z. et SARMAI E. — Angaben zur Melorheostose. — *J. internat. Chir.*, 1952, G-12, 227-234.
-

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION.	19
HISTORIQUE.	21
OBSERVATION.	27
CLINIQUE.	33
A. Terrain.	33
B. Signes révélateurs.	33
1) Douleur.	33
2) Limitation des mouvements articulaires.	35
3) Déformation des membres.	36
4) Ossification des parties molles.	37
EXAMEN RADIOLOGIQUE.	39
EXAMENS BIOLOGIQUES.	43
ANATOMIE PATHOLOGIQUE.	45
1) Aspect macroscopique.	45
2) Aspect microscopique.	46
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.	49
1) Ostéite.	49
2) Tumeurs osseuses.	49
3) Dystrophies osseuses.	50
FORMES ASSOCIÉES.	55
PATHOGÉNIE.	61
TRAITEMENT.	65
CONCLUSIONS.	67
BIBLIOGRAPHIE.	69

